



TITLE:

後腹膜平滑筋肉腫の1例

AUTHOR(S):

宮城, 徹三郎; 大滝, 三千雄; 林, 守源; 松原, 藤継

CITATION:

宮城, 徹三郎 ...[et al]. 後腹膜平滑筋肉腫の1例. 泌尿器科紀要 1982, 28(9): 1141-1147

ISSUE DATE:

1982-09

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/123171>

RIGHT:

後腹膜平滑筋肉腫の1例

石川県立中央病院泌尿器科

宮城 徹三郎・大滝 三千雄

石川県立中央病院 病理

林 守 源

金沢大学医学部附属病院中央検査病理

松 原 藤 継

RETROPERITONEAL LEIOMYOSARCOMA: A CASE
REPORT AND REVIEW OF THE LITERATURE

Tetsusaburo MIYAGI and Michio OHTAKI

From the Department of Urology, Ishikawa Prefectural Central Hospital

Shou-yuan RIN

From the Department of Pathology, Ishikawa Prefectural Central Hospital

Fujitsugu MATSUBARA

From the Department of Central Clinical Laboratory, Kanazawa University Hospital

A 46-year-old woman with a year and 10 months history of left flank pain was admitted to our clinic in January, 1980. Several x-ray examinations and abdominal computed tomography revealed left renal tumor. At laparotomy, the tumor was seen as if originating from the lower pole of the left kidney, and infiltrating the psoas muscle. The tumor including the left kidney and superficial layer of the psoas muscle was removed. The surgical specimen weighed 310 g. Microscopically, there was an intact renal capsule between the tumor and renal parenchyma. So, the tumor was considered to be retroperitoneal in origin. Pathological diagnosis was leiomyosarcoma.

Postoperatively, actinomycin-D 0.5 mg daily was administered for 5 days. But, it was discontinued because of anorexia. About 6 months after operation, chest x-ray examination disclosed lung metastasis. One year after operation, the patient died of multiple visceral metastasis, i.e., to the lungs, right kidney, liver and pancreas. Lumbar spines and contralateral retroperitoneal metastasis were also seen.

The 27 cases reported in Japan, including our case, were tabulated and some discussion was made.

Key words: Retroperitoneal tumor, Leiomyosarcoma

はじめに

平滑筋肉腫は、全身いたるところに発生するが、報告例を集計すると、その大半を消化管が占め、後腹膜腔に発生することはきわめてまれである。われわれは最近、本症の1例を経験したので、その臨床経過を報告するとともに、過去の本邦報告例を集計し、若干の考察を加えたい。

症 例

患者：46歳，女子。
初診：1980年1月4日。
主訴：左側腹部痛。
家族歴：特記すべきことはない。
既往歴：1972年右卵巣嚢腫の摘除を受く。
現病歴：1978年3月頃より左側腹部痛出現し、近医で検査を受けたが、原因不明であった。1978年9月、某

婦人科で、子宮筋腫が原因ではないかといわれ、子宮摘除を受けたが、疼痛軽快せず、1979年12月には、某総合病院で腎、胃などのX線検査を受けた。やはり異常なしとされたが、この頃から疼痛は一段と増強し、就労に支障をきたし、親籍のすすめにより当科を受診した。この間、血尿、発熱、体重減少などは認めなかった。

現症：栄養良好で、貧血もみられない。肝、脾、右腎は触れないが、左側腹部に表面平滑で硬い、手拳大の腫瘤を触知し、可動性なし。

以上より、左腎腫瘍をうたがひ、1980年1月7日入院となった。

検査成績：尿所見：薬黄色 清明、蛋白（-）、糖（-）、ウロビリノーゲン（±）、沈渣異常なし。血液一般：RBC 447 10/mm³、WBC 9,000/mm³、Hb 12.9 g/dl、Ht 40%、Fibrinogen 400 mg/dl、ESR (1°) 73 mm、(2°) 100 mm、生化学的所見：Total prot. 7.9 g/dl、A/G 1.32、Na 143 mEq/l、K 3.9 mEq/l、Cl 104 mEq/l、Ca 4.5 mg/dl、P 3.0 mg/dl、Al-p 7.1 KA、GOT 19 U、GPT 3 U、LDH 182 IU、BUN 15 mg/dl、s-Cr 1.15 mg/dl、PSP (15') 21%、(120') 54%。

X線検査：DIP で右腎は正常であるが、左腎機能は著明に低下し、拡張した腎杯がうすく造影され、下極から下内側に向かい、直径約 8 cm の円形の腫瘤陰影がみられる (Fig. 1)。腹部大動脈造影では、腫瘤は1～第3 腰動脈からの血行支配がみられ、左腎動脈造

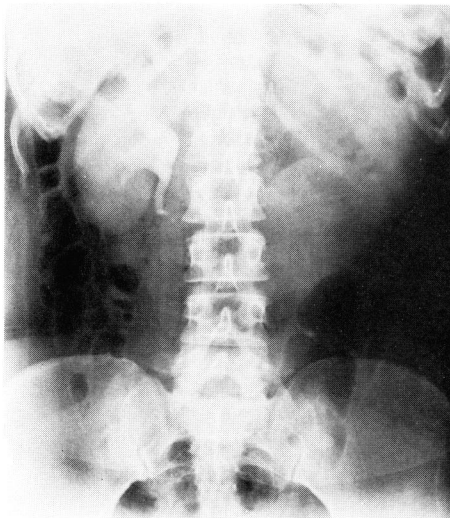


Fig. 1. DIP 30分像

左腎下極に円形の腫瘤陰影をみ、拡張した腎杯がうすく造影されている

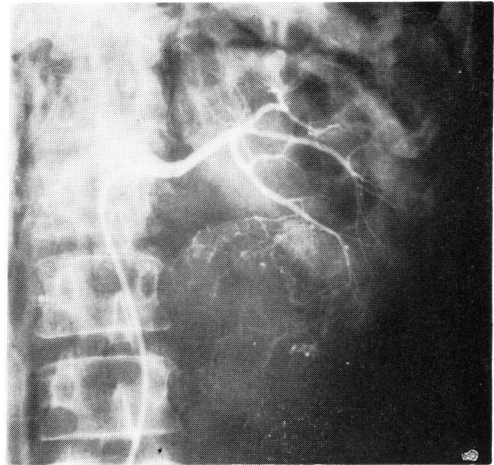


Fig. 2. 選択的左腎動脈造影

腫瘍は主として腎内分枝からの血行支配を受けている

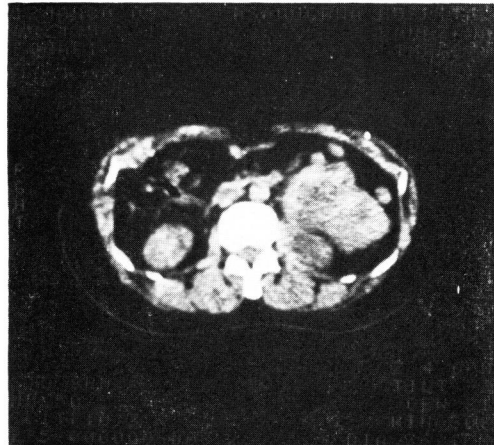


Fig. 3. 腹部 CT 像

腫瘍は左腎下極から大腰筋に連続している

影では、明らかに腎動脈からも血行支配があり、末梢部に屈曲、蛇行した新生血管がみられる (Fig. 2)。腹部 CT では、腎下極から大腰筋に連続した腫瘤陰影をみる (Fig. 3)。

以上より、周囲浸潤をともなった左腎腫瘍と診断し、1980年1月31日、経腹膜的左腎摘除術を施行した。

手術所見：腫瘍は大腰筋と広範囲に癒着し、また、1部で大動脈との癒着もみられた。大腰筋の表層をつけたまま鋭的に、また、大動脈との癒着をも鋭的に切断し、腎と一塊にして摘除した。

病理所見：摘除標本は、310 g で、肉眼的には、腎下極に発生した腫瘍にみえるが (Fig. 4)、腎は圧迫を受けているのみで、腫瘍浸潤はみられない (Fig. 5)。

腫瘍は不整楕円形で白色，弾性軟で，中心壊死著明である。腫瘍のみの大きさは， $9 \times 5 \times 5$ cm であった。組織学的には，長紡錘形腫瘍細胞が束状をなし，錯し，核が長く，先端鈍円である。束の横断では，個々の細胞が好銀線維に囲まれ，PAS 陽性顆粒はほとんどみられないが，まれにジアスターゼに消化される陽性顆粒を認めた (Fig. 6)。以上より，後腹膜原発の平滑筋肉腫と診断された。

術後経過：麻痺性イレウスの状態がつづき，中心静脈栄養施行。18日目より，経口摂取が可能となった。

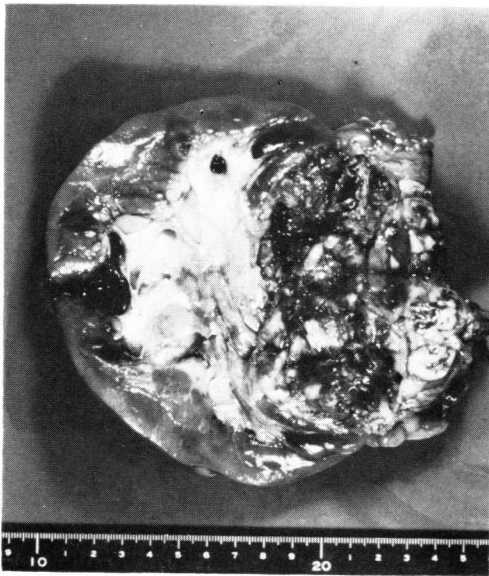


Fig. 4. 摘出標本

肉眼的には腎下極に発生した腫瘍にみえる

しかし，左側腹部痛をしばしば訴えた。43日目より，アクチノマイシン D 0.5 mg 静注開始するも，翌日より，著明な食思不振訴へ，1クールのみで中止した。放射線照射は，消化管障害を懸念し施行せず，1980年3月24日退院した。以後通院で経過をみていたが，7月中旬からふたたび左側腹部痛を訴えるようになったため，5FU 300 mg を連日内服にて投与した。8月初めには，右下肺野の転移巣が発見され，以後大きさ，数を増していった。8月中旬左側腹部に腫瘤触知。9月下旬には，右側腹部にも腫瘤触知されるようになり，再入院した。9月末には，CT で肝転移が証明された。OK-432 斬増療法施行するも，10月末には，腫瘤が腹部の大半を占拠するまでに増大し，経口摂取は全く不能となった。11月中旬より，テストステロンの投与を試みたが効果はみられず，徐々に衰弱をきたし，1981年1月13日死亡した。

部検所見：両側後腹腔に，中心壊死著明な白色，軟の腫瘤がみられ，肝，肺，右腎，脾，腰椎に転移を認めた。組織像は，手術時の摘除標本と同様であった。

考 察

統計的事項：後腹膜腫瘍は，全腫瘍の約2%を占め，大部分は悪性である。このうち，もっとも多いのが悪性リンパ腫，ついで脂肪肉腫，線維肉腫の順となり，平滑筋肉腫の占める割合は2~4%となっている¹⁾。いっぽう，平滑筋肉腫の発生部位に関し，本邦過去約5年間の報告例を集計してみると，胃がもっとも多く，ついで小腸，大腸の順となり，消化管のみで約70%を占めている。また泌尿器および男子性器にもまれながら発

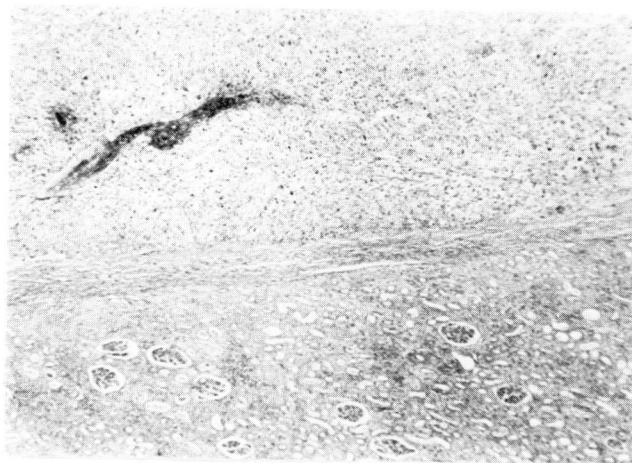


Fig. 5. 組織像，HE×10

腫瘍と腎実質間には健康な腎被膜がみられる

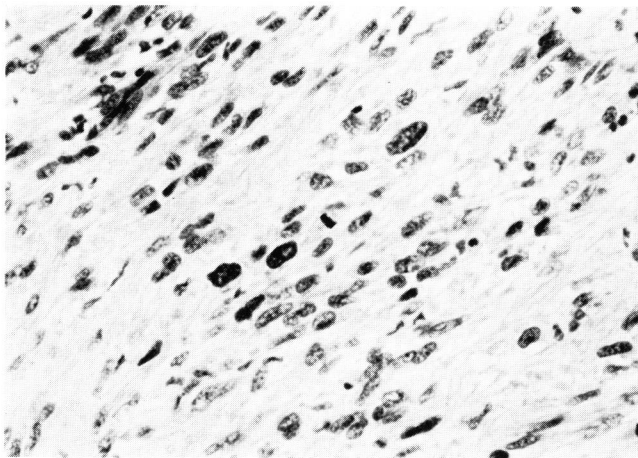


Fig. 6. 組織像, HE×100

長紡すい形細胞が束状をなし、核が長く、先端は鈍円である

Table 1. 本邦平滑筋肉腫の集計
医学中央雑誌 (320~383巻)

胃	123 (例)	27.15 (%)	70.02 (%)
食道	21	4.46	
小腸	120	26.49	
大腸	44	9.71	
消化管	10	2.21	
肺	20	4.42	6.62
膀胱	15	3.31	
腎	12	2.65	
尿管	1	0.22	
尿道	2	0.44	
前立腺	3	0.66	1.54
陰茎	2	0.44	
精索	1	0.22	
陰囊内	1	0.22	
後腹膜	8	1.77	
膀胱後腔	1	0.22	1.55
子宮	6	1.32	
四肢	7	1.55	
肝	5	1.10	11.26
その他	51	11.26	
合計	453	100.00	

生し、膀胱、腎の順に多く、後腹膜発生は1.77%となっている (Table 1)。1972年森田ら²⁾は、本邦における後腹膜平滑筋肉腫を集計しているが、それ以後われわれが集めた報告例を加えると27例になる。(Table 2)。なお、骨盤部後腹膜に発生したものは別に取扱はれており³⁾、本集計から除外した。40代および50代で過半数を占め、3:1の割合で女性に多く発生している。女性に多いということは、後腹膜および腎に特徴的傾向とされ、消化管や膀胱には性差がみられないという⁴⁾。この点に関して螺良らは、平滑筋腫が性成熟期に多く発生すること、女性ホルモンが平滑筋の核分裂促進作用を有することなどから、平滑筋腫の発生に

女性ホルモンの影響がつよいことが明らかと述べている。さらに、腎や後腹膜のみに性差がみられることに関しては、これらが発生学的に子宮に近く、女性ホルモンの作用を子宮同様に受けやすいのではないかと推測している。

症状および診断：本症のおもな症状は、腫瘤触知(80%)、疼痛(60%)であり、全体の3分の2がこれらの症状を理由に入院しており、通常の悪性腫瘍にみられる食思不振、体重減少、発熱などは余りみられないとされる⁵⁾。われわれの本邦集計でみても、腫瘍の増大による他臓器圧迫、あるいは他臓器転移による特異な症状もみられるが、腫瘤触知と疼痛が主訴の大半を占めている。本症の診断に関しては、各種尿路造影、消化管造影などがきわめて有用な手段であることは、諸家の報告^{6,7)}にみられる通りであるが、各種血管造影も貴重な情報をもたらす。Karpら⁸⁾によれば、15例の後腹膜肉腫全例が複数の動脈支配を受け、そのうち9例が腰動脈を含んでいる。自験例も同様に3本の腰動脈支配を受けており、後腹膜原発を示唆する重要な所見と思われる。Kahnら⁹⁾は、腎周囲に発生した腫瘍が腎へ浸潤した場合、腎被膜動脈からの血行支配を受け、これが腎原発との鑑別点となると述べているが、自験例は腎内分枝からの支配が主であり、このような場合、原発巣鑑別はきわめて困難と思われる。Karpらは他方、後腹膜肉腫に対する超音波診断の有用性を強調し、その共通な所見として、境界が明瞭で、中心部が rich echogenic、周辺部が poor echogenicityを示すと述べている。いっぽう、近年登場したCTは、腫瘍部位のみならず、その拡がり、周囲臓器との関係などを鮮明に描写し、後腹膜腫瘍の診断のみなら

Table 2. 本邦における後腹膜平滑筋肉腫症例

No.	報告者	報告年	年齢	性	主訴	臨床診断	治療	重量	予後
1	溝口 実 ほか	1957	49	女	左側腹部腫痛	—	脾とともに摘除，胃部分 切除	3,700g	1年再発なし
2	黒田 守 ほか	1958	49	女	左側腹部腫痛	—	左腎とともに摘除	600g	—
3	岩田 正三 ほか	1958	38	女	浮腫，倦怠感，右腎下極部の 右側腹部腫痛	腫瘍	右腎とともに摘除，レ線 照射	600g	3ヵ月健在
4	高田 光也 ほか	1959	46 日	男	—	—	摘 除	—	治 癒
5	村上 精次 ほか	1960	—	—	巨大な腹部腫 瘤	脾 腫	肝臓治療のみ	—	初発症状より6ヵ 月胃穿孔で死亡
6	指田 和昭	1960	67	女	視力障害，浮 腫	高血圧症	心不全・高血圧の治療の み	—	初発症状より6 ヵ月で死亡
7	林 威三雄 ほか	1961	46	女	右上腹部およ び背部痛	後腹膜腫瘍	腫瘍摘除	360g	3ヵ月後再発， 生存
8	松本 和夫	1961	70	男	左肋骨弓下の 腫痛	—	腫瘍摘除	3,200g	術後4ヵ月再発 死亡
9	吉田 信夫	1961	36	女	腹部腫痛	後腹膜腫瘍ある いは大動脈瘤	腫瘍摘除	130g	6ヵ月再発なし
10	東本 大 本 外科	1961	30	女	—	—	摘 除	—	4年2ヵ月再発 死亡
11	〃	1961	—	—	—	—	—	—	—
12	佐藤昭太郎 ほか	1967	58	男	左側腹部鈍痛	左腎腫瘍	腫瘍摘除	590g 450g 70g	—
13	岡村 九郎 ほか	1968	66	女	左側腹部痛およ び腫痛	後腹膜腫瘍	腸管とともに摘除，コバ ルト照射	1,500g	術後10ヵ月健在
14	白石 祐逸	1969	68	女	便秘，腹部圧 迫感	—	腫瘍摘除	3,500g	—
15	山形 敏一 ほか	1970	54	女	右臀部痛，る い瘦	後腹膜腫瘍	3個のうち1個のみ摘除， 他は摘除不能	手 挙 大	—
16	大室 博 ほか	1971	76	男	左側腹部痛およ び腫痛	後腹膜腫瘍	な し	—	入院後20日で死 亡
17	飯塚 満男 ほか	1971	55	女	食思不振，腹 満感	—	—	4,000g	入院後1.5ヵ月 イレウスで死亡
18	森田一喜朗 ほか	1972	59	女	右側腹部腫痛 全身倦怠感	後腹膜腫瘍	腫瘍摘除， コバルト照射	410g	術後1年1ヵ月 健在
19	黒木 隆亭 ほか	1972	—	—	—	—	—	—	—
20	浅野 茂隆 ほか	1972	64	男	呼吸困難	—	な し	1,360g	入院後2日で死 亡
21	早川 昌昭 ほか	1972	57	女	心窩部痛 右前腕腫脹	肝 癌	な し	—	全身転移，剖検
22	市川 碩夫 ほか	1975	48	女	右側腹部腫痛 および疼痛	右後腹膜腫瘍	腎とともに摘除， リニアック照射	765g	術後8ヵ月死亡
23	蟹本 雄右 ほか	1976	71	女	右側腹部腫痛 および疼痛	後腹膜あるいは 腎被膜腫瘍	腎とともに摘除， 5Fu・MMC投与	1,600g	術後4ヵ月健在
24	田宮 洋一 ほか	1978	24	女	両下肢浮腫	胆 管 癌	下大静脈とともに摘除	—	—
25	佐藤 伸一 ほか	1978	—	—	—	孤立性腎嚢胞	—	—	—
26	立花 祐一 ほか	1979	58	女	左側腹背部痛	後腹膜腫瘍	右腎，下大静脈とともに 摘除，VCR投与	10×9.5× 9cm	術後1年全身転 移で死亡
27	著 者	1981	46	女	左側腹部痛	左腎腫瘍	左腎とともに摘除，ACD・ 5Fu・テストステロン投与	310g	術後1年全身転 移で死亡

ず、治療方針の確立、治療効果の判定などにおいても重要な地位を占めるにいたっている¹⁰⁾。後腹膜腫瘍は、しばしば中心壊死のために、中心部が low density を示し、この傾向は、平滑筋肉腫でとくに強いといわれる¹¹⁾。しかし、以上のような各種診断法を駆使しても、組織像の推定までは不可能であり、確診は、病理組織学的な検索によらねばならない。生検は決定的手段であるが、肉腫の場合、組織像が一様でなく、複数部位の採取が必要であり、腫瘍細胞播種の危険をはらみ、治療方針決定にどうしても必要な時のみに施行さるべきものと思われる。本邦報告例では、術前あるいは剖検前に後腹膜腫瘍の診断が下されたものは、記載明らかな17例中7例であり、ほかは、腎腫瘍、脾腫、肝癌、腹部大動脈瘤などと誤診されている。CTの普及により、後腹膜腫瘍の確診率は向上するものと思われるが、自験例は、CTをもってしても、腎腫瘍との鑑別は不可能であった。

治療および予後：本疾患の予後は、根治手術が可能か否かに大きく左右される。後腹膜腫瘍は、その解剖学的位置関係から、切除率はきわめて低い^{1,6)}。しかし、Bengmark ら⁵⁾は、各種後腹膜肉腫15例に対し、隣接臓器を含む広範囲な切除を、さらに、再発例に対しても積極的に手術を施行し、良好な結果を得たとしている。この15例の中には、平滑筋肉腫が6例含まれているが、このうち3例は、それぞれ22, 51, 57カ月健在である。しかし、再発した3例は、いずれも1年以内に死亡しており、根治手術の可否がいかに重要な因子であるかを物語っている。肉腫の放射線感受性に関し、山形ら¹²⁾は、脂肪肉腫は高度感受性を有し、淋巴瘤腫や細網肉腫も通常感受性を有しているが、平滑筋肉腫は、時に感受性を示す例があるのみとしている。化学療法についてみると、Wilbur ら¹³⁾は、小児の胎児性横紋筋肉腫に対し、VAC (vincristine, actinomycin D, cyclophosphamide) 療法を施行し、50%以上が根治可能としている。また、成人の各種肉腫に対しては、CY-VA-DIC (cyclophosphamide, vincristine, adriamycin, dimethyl imidazole carboxamide) 療法にて、82例中14例が complete responses, 35例が partial responses を示したとし、この四者療法の有用性を強調している。しかし、responses を示したもののなかに、平滑筋肉腫が含まれているかどうかは不明である。また、この治療法は、例外なく造血機能障害をはじめとする重篤な副作用を伴い、これをいかに克服するかが重要な課題となるようだ。いっぽう、Wiley ら¹⁴⁾は、根治手術不能な8例に対し、actinomycin D 1~6 g μ /kg/day の持続動注と放射線療法の併用で、

著明な副作用なしに、4例を30カ月から7年間 tumor free の状態を持続せしめ、残りの4例中2例も、手術可能なまでに腫瘍の縮小をみている。しかし、これら8例の中には、平滑筋肉腫は含まれていない。以上のごとく、後腹膜平滑筋肉腫のみに関しての治療法を、多数例について論じた報告はまだみられていない。Wood ら¹⁵⁾も述べているごとく、ある種の肉腫に対しては、とくに小児において、化学療法や放射線療法が、手術の補助療法として有効であるが、成人の平滑筋肉腫に対する有効性はまだ証明されていない。したがって、後腹膜平滑筋肉腫の予後は、その根治手術の困難さも手伝い、きわめて悪い。Ranchod ら¹⁶⁾は、全身各所に発生した平滑筋肉腫100例の予後について報告し、2年生存率は、胃40%、小腸60%とかなり良い結果となっているが、後腹膜の場合は、16%と悪い成績である。Kay¹⁷⁾の報告でも、13例中12例が死亡し、その平均生存期間は、平均9.5カ月である。本邦集計でも、記載明らかな15例中、9例が2日から1年で死亡し、1年以上の生存例は、東大本本外科の4年2カ月死亡、溝口の1年再発なし、森田らの1年1カ月健在の3例に過ぎない。以上のごとき諸家の報告から得られる著者の結論としては、まず actinomycin D あるいは他剤を含む抗腫瘍剤の持続動注および放射線療法の併用にて、極力腫瘍の縮小をはかり、しかる後に根治手術を施行することが、本症の予後を改善せしめる1つの方法ではないかと考える。今後の検討がまたれるところである。

結 語

46歳、女性にみられた後腹膜平滑筋肉腫の1例を報告し、本邦報告例の集計をおこなうとともに、その症状、診断、治療、予後に関し、若干の文献的考察を試みた。

(本論文の要旨は、第397回日本泌尿器科学会北陸地方会において発表した)

文 献

- 1) Pack GT, Tabah EJ: Collective review; Primary retroperitoneal tumors; a study of 120 cases. Internat Abstr Surg 99: 209~231, 1954
- 2) 森田一喜朗・平田耕造：後腹膜平滑筋肉腫の1例。西日泌尿 34: 645~653, 1972
- 3) 松岡 啓・野田進士：膀胱後部肉腫症例。西日泌尿 39: 89~94, 1977
- 4) 螺良義彦・高島文男：腎臓平滑筋腫の1例。大阪

- 大学医学雑誌 5: 105~106, 1952
- 5) Bengmark S, Hafström L, Jönsson P, Karp W, Nordgren H: Retroperitoneal sarcoma treated by surgery. *J Surgical Oncol* 14: 307~314, 1980
- 6) Braasch JW, Mon AB: Primary retroperitoneal tumors. *Surg Clin North Am* 47: 663~678, 1967
- 7) Bose B, Boake RC: Obstructive uropathy due to primary retroperitoneal tumour (leiomyosarcoma); report of 2 cases and review of the literature. *Br J Surg* 63: 934~940, 1976
- 8) Karp W, Hafström LO, Jönsson PE: Retroperitoneal sarcoma; Ultrasonographic evaluation *Brit J Radiol* 53: 525~531, 1980
- 9) 8) より引用
- 10) Carter BL, Wechsler RJ: Computed tomography of the retroperitoneum and abdominal wall. *Seminars in Roentgenology* 13: 201~211, 1987
- 11) Stephens DH, Sheedy II PF, Hattery RR, Williamson B Jr: Diagnosis and evaluation of retroperitoneal tumors by computed tomography. *Am J Roentgenol* 129: 395~402, 1977
- 12) 山形敏一・大内栄悦・川村 武：後腹膜腫瘍. *日本臨床* 35: 89~98, 1977
- 13) Wilbul JR, Sutow WW, Sullivan MP, Gottlieb JA: Chemotherapy of sarcoma. *Cancer* 36: 765~769, 1975
- 14) Wiley AL Jr, Wirtanen GW, Joo P, Ansfield FJ, Ramirez G, Davis HL, Vermunt H: Clinical and theoretical aspects of the treatment of surgically unresectable retroperitoneal malignancy with combined intra-arterial actinomycin-D and radiotherapy. *Cancer* 36: 107~122, 1975
- 15) Wood WG, Burch TK, Thomas CY: Multiple leiomyosarcoma. *South Med J* 70: 381~383, 1977
- 16) Ranchod M, Kempson RL: Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract and retroperitoneum; a pathologic analysis of 100 cases *Cancer* 39: 255~262, 1977
- 17) Kay S: Leiomyosarcoma of retroperitoneum. *Surg Gynec & Obst* 129: 285~288, 1969
- (1982年3月19日受付)